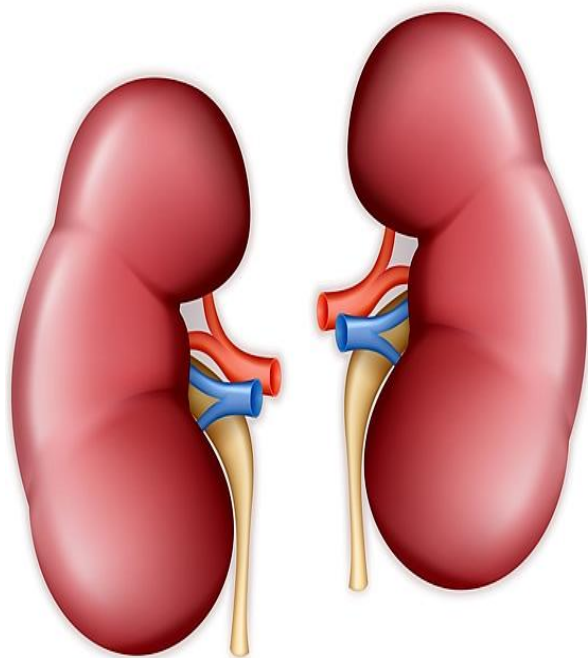


С.Ж.АСФЕНДИЯРОВ АТЫНДАҒЫ  
ҚАЗАҚ ҰЛТТЫҚ МЕДИЦИНА  
УНИВЕРСИТЕТІ



КАЗАХСКИЙ НАЦИОНАЛЬНЫЙ  
МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ  
ИМЕНИ С.Д.АСФЕНДИЯРОВА

## *IgA-нефропатия*

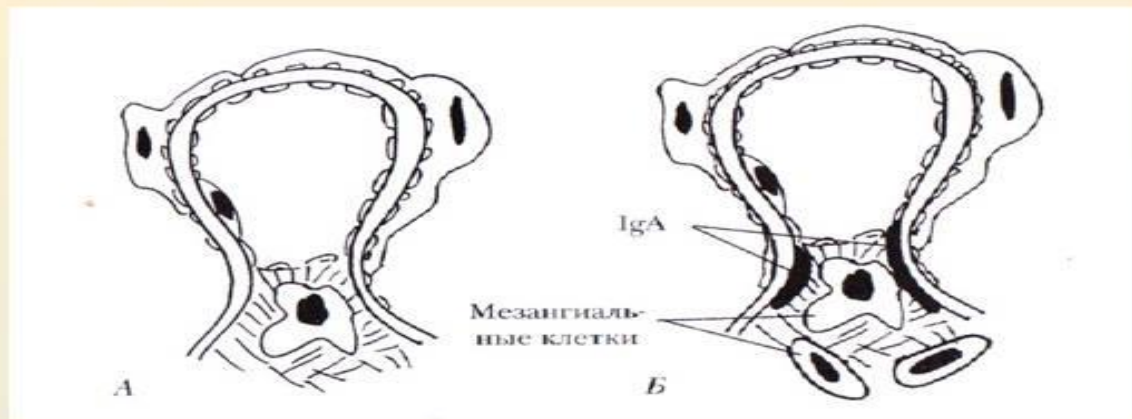


**Выполнила:** Мадиярбек С.М.  
**Проверила:** д.м.н., профессор  
Канатбаева А.Б.  
**Курс:** VII  
**группа:** 704-1 к

Алматы 2017 год

**Болезнь Берже (IgA - нефропатия)** — заболевание клубочкового аппарата почки с мезангиальными отложениями IgA, основным проявлением которого является рецидивирующая гематурия.

### Морфологические признаки IgA-нефропатии



**А — нормальный клубочек. Б — IgA-нефропатия. Мезангий содержит отложения IgA и расширен за счёт пролиферации мезангиальных клеток.**

# *Эпидемиология*

Это наиболее распространенная форма ГН во всем мире. Она встречается в любом возрасте, пик заболеваемости в подростковом возрасте и у 20-летних; мужчины заболевают в 2–6 раз чаще, чем женщины; заболевание больше распространено среди представителей европеоидной и азиатской рас, чем среди афроамериканцев.

Распространенность почечных отложений IgA составляет 5% в США, 10–20% в Южной Европе и Австралии и 30–40% в Азии. Однако не у всех людей с отложениями IgA развивается клиническая картина заболевания.

# *История*

Впервые IgA-нефропатия была описана в 1968 г. Berger и Hinglais под названием «межкапиллярные отложения IgA-IgG» на основании 55 случаев нефропатии с «идиопатическим отложением IgA в мезангии с наличием HLA Bw35, DR4». Описанные в этом исследовании случаи отличались относительно благоприятным течением с редким развитием артериальной гипертензии и почечной недостаточности. Дальнейшее изучение выделенной Berger и соавт. патологии показало разнородность этой группы нефритов и возможность тяжелого и быстро прогрессирующего течения заболевания.

# *Этиология*

Причины неизвестны, но есть предположение, что IgA-нефропатия может возникнуть в результате нескольких патогенетических механизмов, включая увеличенную продукцию IgA-1, аномальное гликозилирование IgA-1, что вызывает повышенное связывание с мезангиальными клетками, сниженный клиренс IgA-1, дефект иммунитета слизистой оболочки и чрезмерную продукцию цитокинов, стимулирующих пролиферацию мезангиальных клеток. Также описан семейный характер заболеваемости, что свидетельствует о генетической природе заболевания, по крайней мере в некоторых случаях.

Принято выделять две основные формы IgA-нефропатии:

**первичная IgA-нефропатия**, или болезнь Берже  
**вторичная IgA-нефропатия**, которая является следствием других заболеваний.

Неясна связь IgA-нефропатии с геморрагическим васкулитом (пурпурой Шенлейна–Геноха), при котором наблюдается сходная морфологическая картина в почках в сочетании с повышением в сыворотке IgA, в связи с чем некоторыми авторами допускается, что IgA-нефропатии является моноорганный формой геморрагического васкулита.

# Клиника

Самым распространенным проявлением является постоянная или рецидивирующая макрогематурия (у 90% больных детей) или бессимптомная микрогематурия с умеренной протеинурией. Другие симптомы обычно не выражены.



Макрогематурия обычно начинается через 1 или 2 дня после лихорадки на фоне заболеваний слизистых оболочек (верхних дыхательных путей, пазух, кишечника), имитируя острый постинфекционный ГН, за исключением более раннего начала гематурии, (совпадающего с лихорадкой или следующего непосредственно за ней). Быстро прогрессирующий ГН является первым проявлением заболевания у менее чем 10% пациентов.



# *Диагностика*

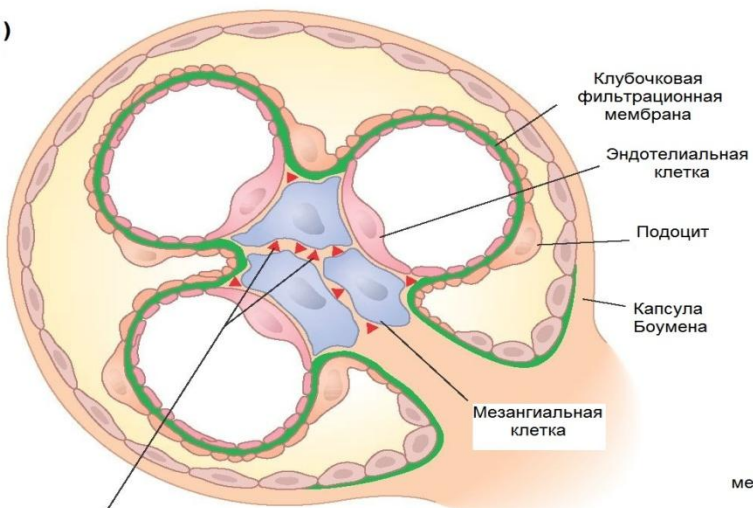
**Анализ мочи** выявляет микрогематурию, обычно с дисморфными эритроцитами и эритроцитарными цилиндрами. Умеренная протеинурия (менее 1 г/сутки) типична и может встречаться без гематурии; нефротический синдром развивается менее, чем у 20% пациентов. Концентрации креатинина плазмы крови обычно в норме.

**Биопсия почек** показывает гранулярные включения IgA и компонента (C3) при иммунофлюоресцентном окрашивании в расширенном мезангии с очагами сегментарных пролиферативных или некротических изменений. Важно, что мезангиальные включения IgA неспецифичны и также встречаются при многих других заболеваниях, включая иммуноглобулин-А ассоциированный васкулит (пурпуру Шенлейн – Геноха), цирроз печени, воспалительные заболевания кишечника, псориаз, ВИЧ-инфекцию, рак легких и разнообразные заболевания соединительной ткани.

Гломерулярное накопление IgA – это первичная особенность пурпуры Шенлейн – Геноха; эти 2 заболевания могут быть неразличимыми при биопсии, допуская предположение, что иммуноглобулин-А ассоциированный васкулит может быть системной формой IgA-нефропатии. Однако иммуноглобулин-А ассоциированный васкулит клинически отличается от IgA-нефропатии и обычно проявляется гематурией, высыпаниями в виде пурпуры, артралгией и болью в области живота (геморрагический васкулит (связанный с иммуноглобулином-А васкулит))).

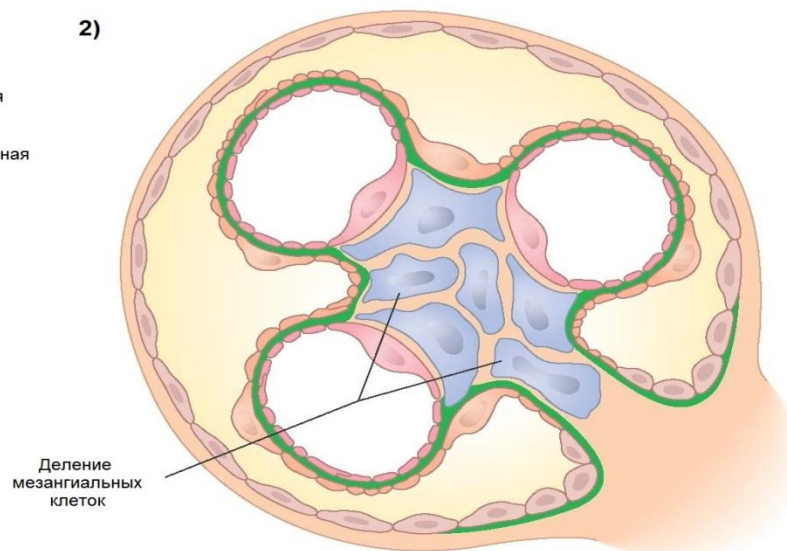
Необходимости в проведении других иммунологических тестов сыворотки обычно нет. Концентрации компонентов обычно в норме. Концентрация IgA может быть повышена, также могут присутствовать циркулирующие комплекс IgA-фибронектин; однако эти данные не позволяют установить точный диагноз.

1)

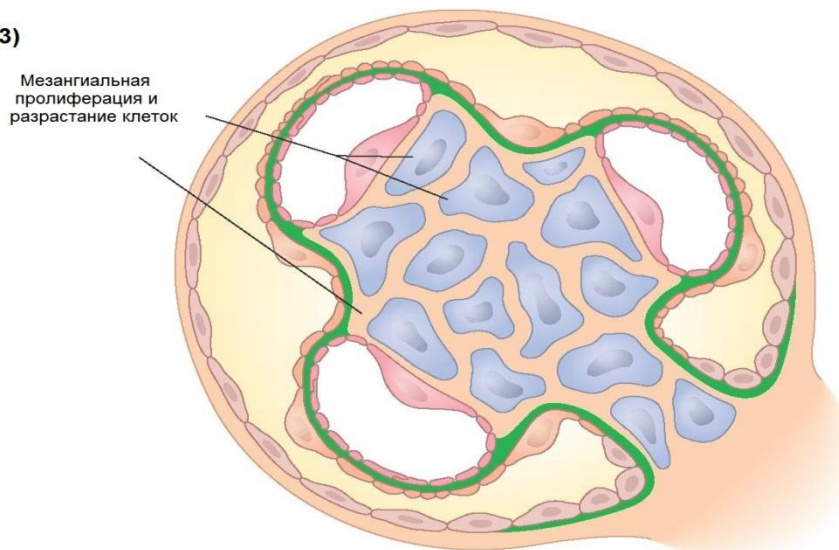


IgA-отложения

2)

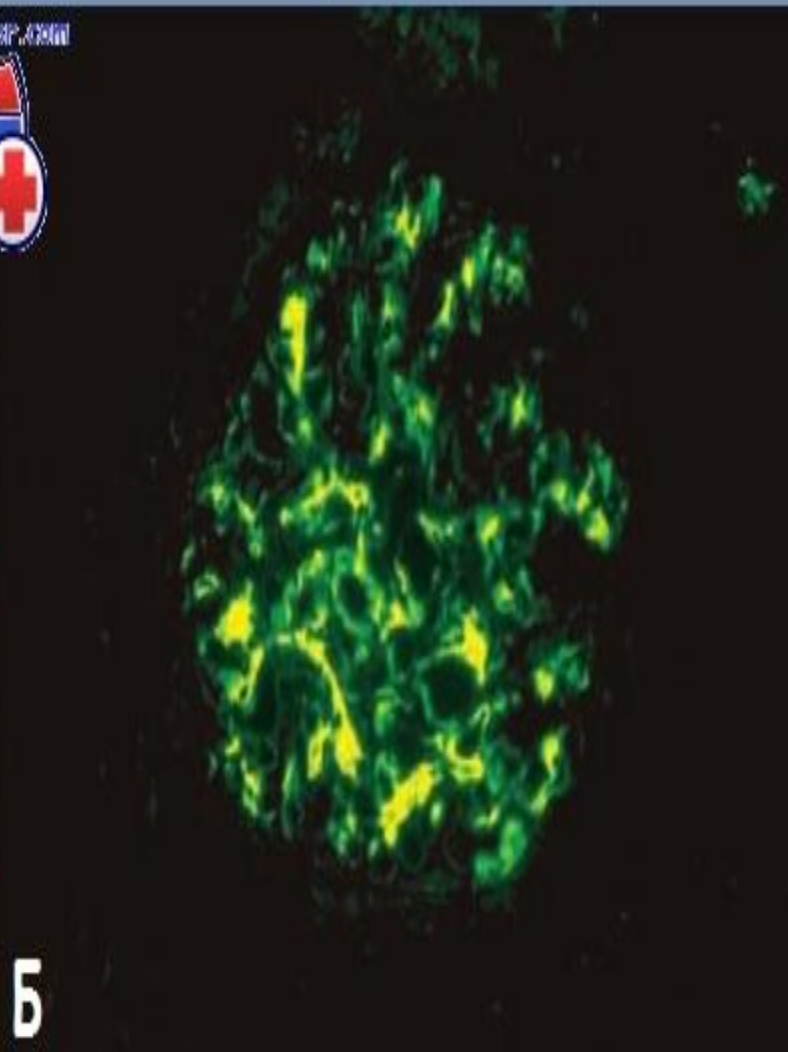
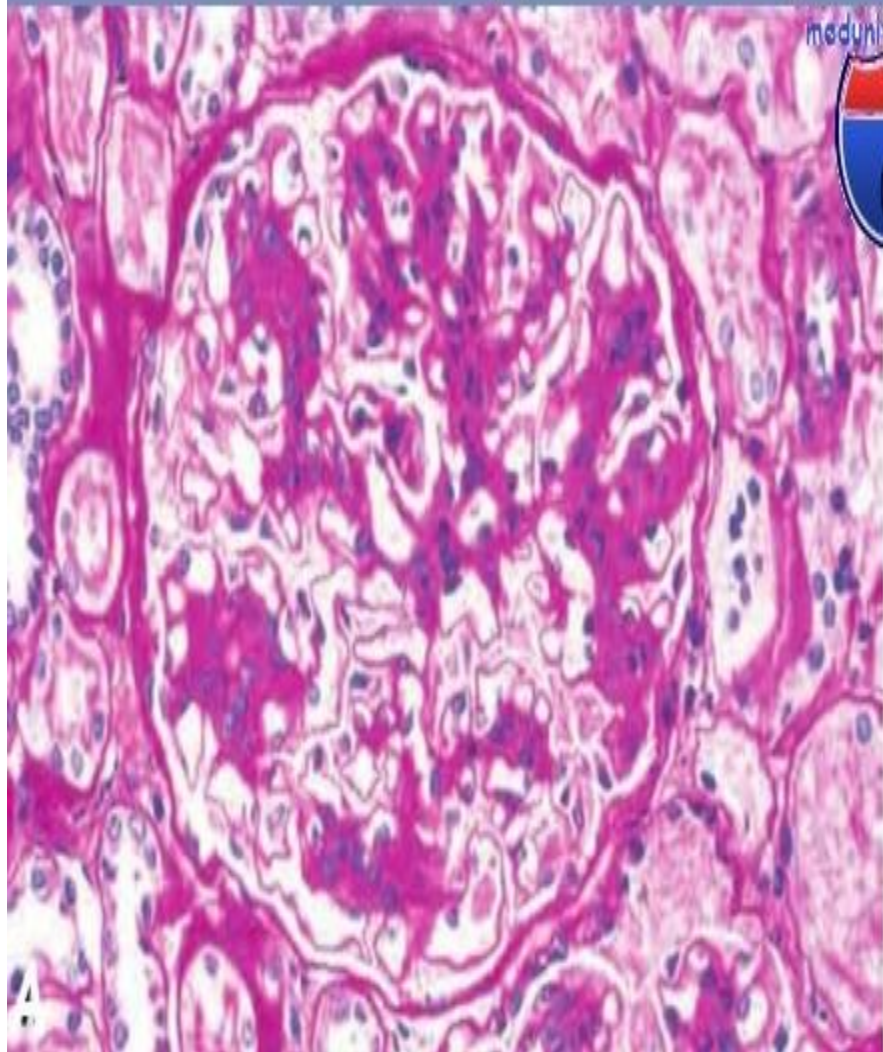


3)



**Этапы развития  
IgA-нефропатии между  
капиллярными сосудами  
в почечных клубочках**

# Нефропатия IgA - болезнь Берже



А

Б

# Лечение

Диетические рекомендации разрабатываются индивидуально с учетом особенностей течения заболевания у конкретного больного в соответствии с рекомендациями по лечению ХБП.

- Ограничивается потребление соли (до 3–5 г/сут).
- Низкоаллергенная диета (ограничение глютена, мяса, молока) не замедляет прогрессирования заболевания, но может быть предложена при сочетании IgA-нефропатии с целиакией (НГ).
- По мере снижения функции почек при отсутствии противопоказаний ограничивают потребление белка с пищей: до 0,6 г/кг массы тела/сут при СКФ ниже 60 мл/мин/1,73 м<sup>2</sup> (при условии применения кетоаналогов аминокислот).
- Больным с ожирением, гиперлипидемией, снижением толерантности к углеводам, лимитируют употребление животных жиров и легко усваиваемых углеводов.
- Отказ от курения и употребления алкоголя.
- Устранение очагов инфекции.

Специфического (этиологического) лечения первичной IgA-нефропатии в настоящее время не существует, основная цель терапии – отсрочить начало заместительной почечной терапии .

# Лечение

- Часто применяются ингибиторы АПФ или БРА-II при гипертензии, уровне сывороточного креатинина  $> 1,2$  мг/дл, или макроальбуминурии (содержание белка в моче  $> 300$  мг/день), а также при целевом содержании белка в моче  $< 500$  мг/день.
- Используются кортикостероиды и, возможно, иммуносупрессанты при прогрессирующем заболевании, включая повышение протеинурии, особенно в нефротическом диапазоне, или возрастание уровня сывороточного креатинина
- Трансплантация почки предпочтительнее диализа



## **Ингибирование ангиотензина**

Ингибиторы АПФ или АРА II используют с целью уменьшения артериального давления, протеинурии и выраженности гломерулярного фиброза. Пациенты с генотипом DD гена АПФ могут иметь больший риск прогрессирования болезни и более вероятно отвечают на эту терапию. Для пациентов с артериальной гипертензией ингибиторы АПФ или блокаторы рецепторов ангиотензина II являются средствами выбора даже при относительно умеренной выраженности болезни почек.

# Другие варианты лечения

- Омега-3 – полиненасыщенные жирные кислоты (например, 4–12 г/сут), доступные в добавках на основе рыбьего жира, использовали при лечении IgA-нефропатии, но данные об их эффективности противоречивы. Механизм действия может включать влияние на провоспалительные цитокины.
- Предлагались и другие методы лечения для снижения гиперпродукции IgA и ингибирования мезангиальной пролиферации. Исключение из диеты глютена, молочных продуктов, яиц и мяса; тонзиллэктомия; иммуноглобулин человека 1 г/кг внутривенно 2 раза в месяц в течение 3 мес., с последующим введением 16,5% раствора иммуноглобулина 0,35 мл/кг внутримышечно каждые 2 нед. в течение 6 мес. – все это теоретически уменьшает продукцию IgA. Гепарин, дипиридамо́л и статины – вот только несколько примеров ингибиторов пролиферации мезангиальных клеток *in vitro*. Доказательная база в пользу любого из этих вариантов терапии, ограничена или отсутствует, поэтому они не могут быть включены в стандарты лечения.

# *Прогноз*

IgA-ассоциированная нефропатия обычно прогрессирует медленно; почечная недостаточность и артериальная гипертензия развиваются в течение 10 лет у 15–20% пациентов. Прогрессия до терминальной стадии почечной недостаточности встречается в 25% случаев у пациентов после 20 лет заболевания. Если IgA-нефропатия диагностирована в детстве, прогноз обычно благоприятный. Однако постоянная гематурия неизменно приводит к артериальной гипертензии, протеинурии и почечной недостаточности.

# *Список литературы*

- Нефрология. Ә.Б.Қанатбаева, Қ.А. Қабулбаев. –М.: Литтера,2016.-416 б.
- <http://www.msdmanuals.com/ru/профессиональный/заболевания>
- <https://ru.wikipedia.org/wiki/IgA>
- <http://nonr.ru/wp-content/uploads/2013/11/ИГА>
- <https://empendium.com/ru/>
- <http://gipocrat.ru/boleznid>